

Constipatie bij zuigelingen, niet altijd zo vanzelfsprekend.

E. Ide*, S. Vande Velde*, K. Van Renterghem °, M. Van Winckel*, S. Van Biervliet* (Stephanie.vanbiervliet@ugent.be)

* Pediatrische kindergastro-enterologie

° pediatrie gastroenterologie



Introductie

Constipatie bij kinderen is een frequent voorkomende klacht, waarbij het meestal om een functionele of habituele constipatie gaat. Bij <5% wordt een organische oorzaak gediagnosticeerd. Een organische oorzaak is vaker aanwezig indien constipatie op zuigelingenleeftijd optreedt. Anorectale malformaties (ARMs) zijn hier één voorbeeld van.

In de voorbije 6 maand consulteerden 3 zuigelingen, 5 tot 8 maanden oud, op de polikliniek kindergastro-enterologie wegens constipatie waarbij bij klinisch onderzoek een ARM werd vastgesteld. Deze 3 patiëntengeschiedenissen tonen het belang aan van een grondig anaal onderzoek bij elke zuigeling met constipatie.

Klinische casussen

Een 5-maand-oude mannelijke zuigeling presenteert zich op de spoedgevallendienst omwille van constipatie. Deze ontstond op de leeftijd van 4 maand bij de introductie van de vaste voeding. De laatste maand zijn dagelijkse lavementen nodig om defecatie uit te lokken. Bij klinisch onderzoek met anale inspectie wordt een naar anterieur verplaatste anus met een extra huidplooi vastgesteld. Ventraal van de anale opening is er geen anocutane reflex. Palpatio per anum (ppa) is niet mogelijk door de aanwezigheid van een fibrotische ring op 0,5 cm van de ingang (figuur 1A).

De ouders van een 8-maand-oude zuigeling consulteren wegens het onvermogen spontaan stoelgang te maken sinds de overschakeling van borst- naar flesvoeding op de leeftijd van 2 maand. Bij persen moeten de ouders druk zetten op het perineum achter de aarsopening om stoelgang te evacueren. Bij klinisch onderzoek wordt een naar anterieur verplaatste anus vastgesteld met een afwezige anocutane reflex ventraal van de opening. Er is een dimple posterieur van de opening, duidelijker bij uitlokken van het anocutane reflex. Bij ppa is er een wijd anaal kanaal zonder voelbare sfinctertonus (figuur 1B).

De derde patiënt is eveneens een 8-maand-oude mannelijke zuigeling die sinds geboorte last heeft van huiltanden door de ouders geïnterpreteerd als krampachtige pijn. Hij heeft defaecatie-moeilijkheden waarvoor de ouders vaak anaal stimuleren met een thermometer. Bij inspectie wordt een anterieur verplaatste anus gezien. Ppa is onmogelijk wegens een nauwe anale opening met een fibrotische ring, die snel bloedt (figuur 1C).

Bij deze 3 patiënten werd een distale anale atresie met perineale fistel gediagnosticeerd. Aanvullend onderzoek bestaande uit echografie van nieren en hart evenals de RX van de wervelzuil was telkens normaal.

Beschouwing

Constipatie bij kinderen komt frequent voor en is meestal een functioneel probleem [1]. Bij < 5% van deze patiënten wordt constipatie veroorzaakt door een onderliggende organische oorzaak.

Bij functionele of habituele constipatie wordt geen onderliggende organische oorzaak gevonden. Vaak ontstaan functionele constipatieklachten bij voedingswijzigingen (bv. bij het overschakelen van borst- naar flesvoeding en/of bij introductie van vaste voeding) of zijn ze het gevolg van dyssynergie tussen het persen en de relaxatie van de sluitspier [1]. Elke kinderarts kent de zuigeling die rood aanloopt, weent en perst vooraleer —meestal zachte— stoelgang te maken. Deze verkeerde coördinatie tussen verhoogde abdominale druk en ontspannen van de externe sfincter treedt op bij gezonde zuigelingen onder de 6 maand en verdwijnt spontaan. Functionele constipatie reageert meestal goed op gebruik van osmotische laxativa en/of vezelrijke voeding. Toch kan een organische oorzaak niet uitgesloten worden op basis van het feit dat de klachten ontstaan bij een voedingswijziging.

Bij < 5% van de patiënten met constipatie wordt deze veroorzaakt door een onderliggend anatomisch of metabool probleem zoals mucoviscidose, neuromusculaire ziekten (zoals bijvoorbeeld Hirschsprung), metabole oorzaken (hypothyroïdie, hypercalcaemie, hypokaliëmie), neurologische condities (spina bifida, neurofibromatose, tethered cord), een aantal gastro-intestinale oorzaken (koemelkeiwitallergie en coeliakie), en tenslotte de groep van ARM. [Anorectale malformaties](#)

ARMs treden op bij 1/2500-5000 kinderen (2) en omvatten een breed spectrum van defecten waarin hoge en lage vormen (volgens de Krickbeck classificatie) en geïsoleerde of niet-geïsoleerde vormen onderscheiden worden.

Bij een hoge ARM eindigt het rectum boven de musculus levator ani. De lage vorm eindigt hieronder. Bij hoge malformaties is er geen perineale fistelopening terwijl dit bij de lage malformaties meestal wel het geval is (tenzij bij de lage vorm van anale atresie zonder fistel).

Bij niet-geïsoleerde vormen kadert de ARM (frequenter hoge vormen) in een syndroom of zijn er andere geassocieerde anomalieën. Dit is het geval bij 50 tot 60 % van de kinderen met een ARM.

Bij jongens worden 5 types ARMs beschreven: rectale atresie en stenose, anale atresie zonder fistel, recto-blaashals fistel, recto-urethrale fistel, perineale fistel (figuur 2). Dit is ook het geval bij meisjes: rectale atresie en stenose, anale atresie zonder fistel, persisterende cloaca, vestibulaire fistel, perineale fistel (figuur 2). De term rectovaginale fistel wordt niet meer gebruikt gezien het eigenlijk gaat om ofwel een persisterende cloaca ofwel om een vestibulaire fistel.

Anale atresie met perineale fistel

Zuigelingen met een anale atresie en perineale fistel hebben zeker niet altijd geassocieerde afwijkingen en kunnen initieel geen symptomen vertonen. Vroeg of laat krijgen ze echter last van constipatie (93%) [2]. Dit interval tussen geboorte en het ontstaan van klachten is de oorzaak van een soms vertraagde diagnose (in ongeveer 13% - 20% van de ARMs) [3,4]. De perineale fistel kan initieel immers als een normale anale opening beschouwd worden.

De beschreven patiënten zijn hiervan voorbeelden. Ze presenteerden zich allen tussen de leeftijd van 5 en 8 maand met chronische constipatie. De diagnose werd gesteld dankzij een grondige anale inspectie. Een goede anamnese en grondig klinisch onderzoek (met grondige inspectie van de anus en ppa) is daarom onontbeerlijk bij elk kind dat komt consulteren voor constipatie.

Anamnese en klinisch onderzoek bij constipatie

Een anamnese oriënteert naar een eventuele onderliggende etiologie van de constipatie. Het tijdstip van eerste meconium, het ontstaansmoment van de constipatie, gastro-intestinale symptomen (gewichtsevolutie, braken, diarree), extra-intestinale symptomen (urinaire problemen, neuromotore ontwikkeling) en de manier van defaecatie kunnen richtinggevend zijn. Het typische verhaal bij een zuigeling met een perineale fistel is het ontstaan van een welving achter de anale opening op het moment van persen. Bij perineale druk komt de stoelgang gemakkelijker en deze is vaak lintvormig (afhankelijk van de breedte van de fistel).

Een grondig klinisch onderzoek kan dan verder uitmaken of er aan een organische oorzaak gedacht moet worden. Dit bestaat uit een algemeen klinisch onderzoek (met onder andere biometrie, ontwikkeling), inspectie van de rug (sacrocoecygeaal haarbosje, vasculaire naevus, verhoogde pigmentatie), sensorimotorisch onderzoek van de onderste ledematen, een abdominaal onderzoek en een grondige anaal onderzoek.

Om dit te kunnen doen dienen de biljetjes goed gespreid te worden, moet er gekeken worden naar de positie en structuur van de anus, moet de anocutane reflex getest worden en dient een ppa uitgevoerd te worden.

De anale opening is normaal gelegen in het centrum van de gepigmenteerde zone van het perineum, ongeveer in het midden van de afstand tussen coccyx en de posterieure commissuur van de kleine schaamlippen (bij meisjes) of de basis van het scrotum (bij jongens). De anogenitale index (afstand anus-posterieure commissuur gedeeld door afstand coccyx-posterieure commissuur bij meisjes, afstand anus-scrotum gedeeld door afstand coccyx-scrotum) is bij meisjes 0.45 en bij jongens 0.54. Is deze index $< 0,29$ bij meisjes of $< 0,4$ bij jongens, dan is de anus naar anterior verplaatst, wat een aanwijzing is voor een perineale fistel.

Een normale anus ligt midden in het extern sfinctercomplex, en vertoont over 360° radiale plooien. Bij een perineale fistel is dit niet het geval. De anocutane reflex test of de externe sfincter de anale opening volledig omringt. Hierbij wordt de perianale huid met een relatief scherp instrument geprikt waarop een contractie van de sfincter volgt.

Abnormale structuren zoals de 'bucket handle' (een prominente huidbrug is op de middellijn waaronder een instrument kan geschoven worden), of een dimple achter de fistelopening op de plaats waar de normale anus had moeten liggen, zijn aanwijzingen voor een ARM.

Een palpatio per anum (ppa) geeft verdere argumenten over de onderliggende etiologie voor de constipatie. Een uitgezet rectum vol stoelgang is de klassieke bevinding bij functionele constipatie, op voorwaarde dat het onderzoek niet vlak na defecatie wordt uitgevoerd. Een nauw anaal kanaal, een lege ampulla en bij wegtrekken van de vinger een "gush" stoelgang is een sterk argument voor de ziekte van Hirschsprung. Bij anorectale malformaties is het meestal niet mogelijk om een ppa uit te voeren wegens de fibrotische ring, soms echter wordt géén sfincterspanning gevoeld wegens de afwezigheid van het sfinctercomplex rond de aars (te bevestigen via anale manometrie).

Aanpak van anorectale malformatie

Wegens de hoge frequentie van geassocieerde afwijkingen (50-60 %) wordt bij elke nieuwe diagnose van een ARM een echografie van de nieren en van het hart evenals een radiografie van de wervelzuil genomen. Hoewel dit bij de hier beschreven patiënten niet het geval was, zijn in de literatuur ook bij laattijdige diagnoses in 60% minstens 1 kenmerk van de VACTERL associatie beschreven (Vertebrale, Cardiale, Tracheo-Oesofagale, Renale afwijkingen en/of lidmaatafwijkingen) [3].

Heelkunde is de enige behandeling voor een ARM ongeacht het moment van diagnose. Het is immers essentieel om de anale opening midden in het sfinctercomplex te plaatsen zodat later faecale continentie kan bekomen worden. Bij perineale fistels wordt een posterieure sagittale anorectoplastie (PSARP) uitgevoerd. De stenotische opening wordt vergroot en naar posterieur binnen het sfinctercomplex gepositioneerd. Bij een neonatale diagnose is een herstel in de eerste levensdagen aangewezen. Postoperatief dienen al deze kinderen anale dilataties te krijgen om stenoserende van het litteken tegen te gaan.

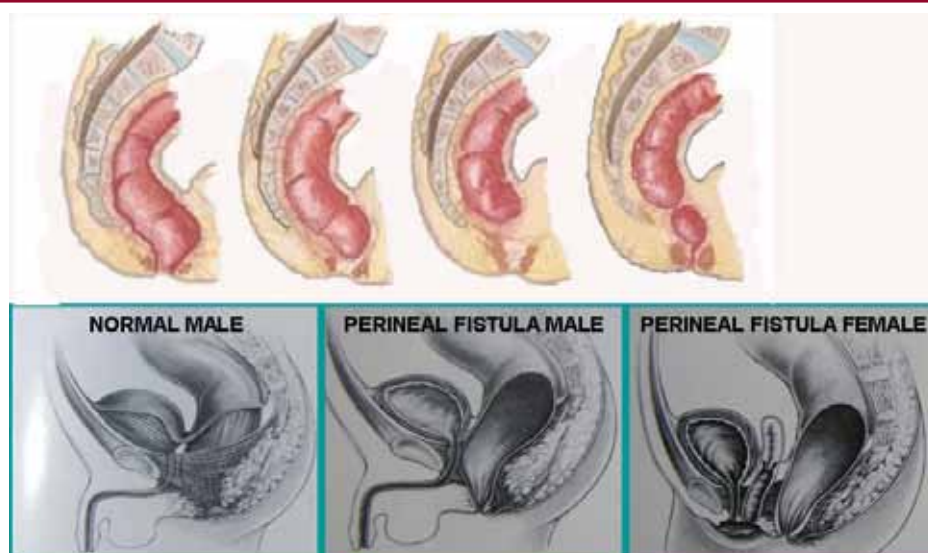
De prognose naar continentie toe is uitstekend (90%) bij de lage vorm van ARM op voorwaarde dat er een intact sfinctercomplex en intact sacrum aanwezig is [5]. Er blijft echter een verhoogd risico op constipatie (20%) [4] die vroegtijdig opgespoord en behandeld dient te worden om dilatatie van het rectosigmoid en ontwikkeling van een secundair megarectum te vermijden. Daarom is ook na heelkundige correctie van de ARM een strikte follow-up aangewezen.

Conclusie

Bij elk kind (ook iedere zuigeling) dat consulteert met constipatie, moet een grondige anamnese en klinisch onderzoek, inclusief onderzoek van de anale regio gebeuren om een organische oorzaak uit te sluiten. Bij het anaal onderzoek is de ppa onontbeerlijk.

References

- Hyman PE, Milla PJ, Benninga MA, Davidson GP, Fleisher DF, Taminiau J. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Neonate/Toddler. *Gastroenterol* 2006; 130:1519-26
- Levitt MA, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet J rare Dis*. 2007; 2:33
- Kim HL, Gow KW, Penner JG et al. Presentation of low anorectal malformations beyond the neonatal period. *Pediatrics*. 2000;105: E68
- Sinha SK, Kanojia RP, Waklu A, Rawat JD, Kureel SN, Tandon RK. Delayed presentation of anorectal malformations. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2008; 13: 64-68.
- Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. 10-year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickbeck classification. *J pediatr Surg*. 2009; 44: 399-403



Figuur 2: A: anale membraan, B: anale pouch < 1.5 cm van de anale dimple, C: anale pouch > 1.5 cm van de anale dimple, D: rectum atresie met normale aars. Anorectale malformatie met fistel bij meisjes: 1 = cloaca, 2 = rectovestibulaire fistel, 3 = rectoperineale fistel en bij jongens 1 = rectovesiculaire fistel, 2 = rectourethrale fistel, 3 = rectoperineale fistel.

Figuur 1: klinische foto's van de stuit van de beschreven patiënten de pijl wijst in fig 1A naar de extra huidploo, in 1B naar de posterieure dimple en in 1C naar de nauwe anale opening.